Lane Medical Library

Ein Fall von Pseudogliom der Retina.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg

vorgelegt von

Hedwig Blumenberg

Northeim-Hannover.

1927.

Druck der Heidelberger Verlagsanstalt und Druckerei G. m. b. H., Heidelberg.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg.

Referent:
Geh. Hofrat Prof. Dr. Wagenmann.

Dekan:
Prof. Gotschlich.

Für die so leicht mit Gliom zu verwechselnden Affektionen des kindlichen Auges hat sich die Bezeichnung Pseudogliom eingebürgert. Dieser Name ist eine weitschichtige Kategorie für Erkrankungen, die mit Erblindung einhergehen, und bei denen man schon bei gewöhnlichem Tageslicht einen besonders hellen, gelblichen Reflex aus der Tiefe des Bulbus wahrnehmen kann, und deren opthalmoskopische Befunde oft sehr schwer oder häufig sogar überhaupt nicht von denen der echten Geschwülste der Netzhaut zu unterscheiden sind. Von den primären Geschwulstformen der Retina kennen wir nur eine bösartige Form, das Gliom, das höchstens bis zum 12. Lebensjahr zur Beobachtung kommt. Auch seine klinischen Eigentümlichkeiten sind die in den ersten Stadien auftretende Erblindung und das spontane Augenleuchten aus der Tiefe, hervorgerufen durch Geschwulstmassen, die hineinragen in den durchsichtigen Glaskörperraum.

Schon in der Zeit vor der Erfindung des Augenspiegels wurde im Jahre 1817 von dem Wiener Augenarzt Beer der gelbe Reflex der Netzhaut beschrieben. Er nannte den Zustand „amaurotisches Katzenauge".

Bei der großen Verschiedenheit der als Pseudogliom bezeichneten Erkrankungen, wobei das gemeinsame nur in dem spontanen Augenleuchten und der Erblindung besteht, sollte eine zusammenfassende Bezeichnung lieber vermieden werden; denn dieser Name sagt nichts darüber aus, was die Krankheit ist, sondern nur, was sie nicht ist, und erweckt zu leicht die Vorstellung, als ob man eine Diagnose gestellt hätte, während man bei seinem Gebrauch doch im Grunde auf die Stellung einer solchen verzichtet. Deshalb tritt Th. Leber energisch dafür ein, als gemeinsamen Namen für die als Pseudogliom zusammengefaßten Affektionen sich lieber des alten Ausdrucks „amaurotisches Katzenauge" zu bedienen, da er noch den Vorzug hat, entsprechende Erkrankungen bei Erwachsenen mit einzuschließen.

Pathologisch-anatomische Untersuchungen von Virchow und klinische Beobachtungen von v. Graefe u. a. ergaben häufig eine Identität zwischen dem klinischen Bild des amaurotischen Katzenauges und dem anatomischen Befund des Glioms; doch stellte man öfter fest, daß

mancherlei andere Krankheitszustände des inneren Auges zu Grunde lagen, die dem klinischen Bild des amaurotischen Katzenauges entsprachen.

Sehr schwer oder sogar unmöglich ist die klinische Unterscheidung von gewissen bei Kindern vorkommenden Fällen von Retinitis exsudativa (Coats) und der primären Netzhautschrumpfung, da deren Beginn wie der des Glioms immer vollkommen frei von jeglichen entzündlichen Erscheinungen verläuft. Die Netzhaut ist in diesen Fällen gerade wie bei einem Glioma exophphytum nach einwärts gegen die Hinterfläche der Linse vorgebuckelt, und der spätere Hinzutritt von Drucksteigerung macht die Unterscheidung oft unmöglich. Die von Fuchs beschriebene Retinitis circinata, deren Wesen noch ganz unbekannt ist und die vielleicht eine Unterabteilung obiger Erkrankung bildet, kann bei Kindern den Eindruck eines Glioms machen; diese Verwechslung liegt bei älteren Patienten eben wegen des Alters weniger nahe, doch hat man hier wiederholt einen Tumor anderer Art angenommen. Auch angeborene Netzhautablösungen, die entweder als Ausgang einer unbekannten foetalen Entzündung aufzufassen sind oder durch massenhafte intraoculare Blutungen, denen zuweilen ein Geburtstrauma zu Grunde liegt, verursacht werden können, treten häufig unter dem Bild des Glioms auf, da auch dieses angeboren sein kann. Die sehr seltenen Fälle von familiärem oder hereditärem Auftreten der Netzhautablösung, die zur Beobachtung kamen, zeigten im Allgemeinen das Bild des sogen. Pseudoglioms. Zu differentialdiagnostischen Irrtümern hat eine Anzahl von von Collin beschriebenen Fällen von Retino-Hyalitis mit Netzhautablösung geführt, die teils den Eindruck einer metastatischen Entstehung machten, da sie mit ausgesprochenen meningitischen Erscheinungen oder auch mit Otorrhoe einhergingen; aber andererseits ist auch eine größere Zahl von Fällen nicht metastatischen Ursprunges von v. Graefe, Pinto, Jessop u. a. verzeichnet mit Jridocyklitis, die wegen Gliomverdachtes enucleiert wurden. Aber nicht allein Netzhaut- und Glaskörpererkrankungen lassen auch dem erfahrensten Beobachter Irrtümer in der Diagnose unterlaufen und zu Verwechslungen mit Gliom Veranlassung geben, auch angeborene gefäßhaltige Verdickungen der hinteren Linsenkapsel und Vorhandensein einer persistierenden Arteria hyaloidea können wegen des hellen Reflexes aus der Pupille klinisch unter dem Bilde des Netzhautglioms erscheinen. Collin beschreibt mehrere Fälle, die aus Besorgnis vor Gliom enucleiert wurden. Auch tuberkulöse Entzündungsprozesse und Granulationswucherun-

gen, seltener solche kongenital syphilitischen Ursprunges des inneren Auges geben häufig zu diagnostischem Zweifel Anlaß. v. Graefe fand in einem wegen Gliomverdachtes enucleiertem Auge einen subretinalen Cysticerkus. Die in der Literatur mit dem Namen Gliosis bezeichnete und traumatisch entstandene, gutartige Hyperplasie des Stützgewebs der Netzhaut, die den Ausgang eines entzündlichen, haemorrhagischen oder nekrotischen Prozesses darstellt, ist in ihrer Struktur von der des Netzhautglioms vollkommen verschieden. Jedoch kann sie bei außergewöhnlich starker Verdickung den Eindruck eines Tumors machen. E. v. Hippel beschreibt einen Fall, in dem ein Glioma retinae beider Augen angenommen wurde, aber nach Enukleation der pathologisch-anatomische Nachweis erbracht wurde, daß es sich nur um eine hochgradige Verdickung der Stützsubstanz gehandelt hatte. Hierzu kann man auch die von Elsching und Verrocay beschriebenen Fälle von Neurinoma rechnen wegen des ebenfalls traumatischen Ursprunges und der starken Wucherung der Glia. Das primäre Angiom und die angiomatöse Degeneration der Netzhaut, die zuerst von v. Hippel und Czermak beobachtet wurden, können bei Kindern den Eindruck eines Glioms hervorrufen. So ergab ein von Emanuel veröffentlichter Fall mit dem klinischen Bilde des Glioms eine teleangiektatische Ausdehnung der Gefäße der Retina und starke degenerative Veränderungen. Alle diese mit Gliom zu verwechselnden Erkrankungen des Auges finden in ausgezeichneter Weise in dem Handbuch der Augenheilkunde in einem besonderen Kapitel über Krankheiten der Netzhaut von Th. Leber eingehende Erwähnung.

Ich möchte nun zur Beschreibung eines Falles von Pseudogliom übergehen, der im Jahre 1925 an der Universitätsaugenklinik zu Heidelberg anatomisch untersucht wurde. Kurz vor diesem Fall beobachtete man einen ähnlichen, der dadurch besonders interessant und lehrreich war, da man schon klinisch die Diagnose Pseudogliom gestellt hatte. In unserem Fall wurde von einem auswärtigen Arzt ein enucleierter Bulbus eingesandt mit der Bitte um pathologisch-anatomische Untersuchung. Der Bulbus war einem 3 jährigen Knaben, Karl F., wegen Verdachtes auf Gliom des rechten Auges enucleiert worden. Von dem Bulbus wurden Serienschnitte angelegt, die folgenden Befund ergaben:

Makroskopischer Befund: Der Bulbus ist oberhalb der Mitte aufgeschnitten, und der größere untere Teil eingebettet; die Netzhaut ist total abgelöst und stark

verdickt. Ein Strang durchzieht den Bulbus. Man sieht mehrere Pigmentpunkte.

Mikroskopischer Befund: Am temporalen Limbus ist das konjunktivale Gewebe verdickt und zellenreich. Am nasalen Limbus ist der Bindehautansatz ebenfalls verdickt und zellenreich. Die Vorderkammer ist seicht; ihr Inhalt besteht aus geronnenem Eiweiß. Temporalwärts erscheint die Kammer eine Strecke weit vollkommen verlegt, ebenso der nasale Kammerwinkel.

Die Hornhautgrundsubstanz ist ohne nennenswerte Veränderungen; dagegen zeigt das Epithel mehrere Defekte und Änderungen der Schichtung. In einiger Entfernung vom Limbus findet man das Epithel auf wenige Schichten von cylinderartigen Zellen reduziert und die Reihe der Fußzellen unterbrochen. Einige Deckzellen lassen sich in die Versenkung verfolgen. Auf der Bowmanschen Membran sind einige feinkörnige Massen zu sehen. Weiterhin sieht man Lockerung innerhalb der Epithelschicht. Es folgt dann eine flache Eindellung durch Reduktion der mittleren Epithelschicht. Die Fußzellen erscheinen sogar ausgezogen. Darauf folgen gleich spärliche Deckzellen. An anderen Stellen erscheinen die Kerne der Cylinderzellen blaß gefärbt, einzelne Zellen wie hypertrophisch. Dann folgen wieder Eindellungen bis auf Reste von Fußzellen und sogar vollständige Defekte.

Die an ihrem Ansatz verdünnte Iris ist der Hornhaut fest angepreßt. Die Lamellen des Ligamentum pectinatum sind zusammengedrückt; dazwischen erkennt man Pigmentmoleküle und eine Ansammlung von Zellen mit auffallend dunklen Kernen. Dort, wo die Iris von der Hornhaut abbiegt, wird sie etwas dicker. Nasal ist das Lig. pectinatum ebenfalls zusammengedrückt. Zwischen Iris und Hornhaut liegt oberflächlich eine dünne Schicht zarten fibrösen Gewebes mit dunklen spindelförmigen Kernen. Die Peripherie der Iris ist verdünnt. In ihrer Grundsubstanz zeigt sie Verdichtungen und starke Pigmentierung der oberflächlichsten Schichten. Auch in den übrigen Schichten sieht man massenhaft pigmentierte Bindegewebszellen. Sie sind auffallend dunkel pigmentiert und gut erhalten. Am Pupillarrand zeigt das Pigmentepithel auf der Vorderschicht eine beginnende Eversion. Der Sphinkter umgreift in leichtem Bogen die bindegewebige Grundsubstanz und umgrenzt, von der Pigmentlamelle bedeckt, den Pupillarrand. Auch am van Gieson-Schnitt erkennt man gut die bindegewebige Schicht der Iris.

Die Ciliarfortsätze sind lang ausgezogen, zusammengedrückt und nach der Bulbusinnenfläche gedrängt. Die

Deckzellen sind überall gut erhalten; dagegen zeigen manche Pigmentzellen Pigmentarmut. Der Ciliarkörper ist auffallend flach und die Muskelfasern sind zusammengedrückt. Die Pars plana zeigt im vorderen Abschnitt auffallend flache Zellen und z. T. eine doppelte Schicht. Auf den kurzen cylindrischen Zellen liegen feine platte Zellen, nach hinten nehmen die Fußzellen wieder an Länge zu.

Die Linse weist eine ausgesprochene Deformierung des hinteren Abschnittes auf. Der hintere Pol ist breit, trichterförmig nach hinten ausgebuchtet. Am Linsenäquator beginnt schon diese schnabelförmige Ausbuchtung durch die fest angelegte Netzhaut, und es folgt dann abermals eine konische Ausbuchtung der hinteren Linsenkapsel. Die Linse zeigt keine nennenswerten Veränderungen; nur findet man einzelne feine Spalten. Die vordere Linsenkapsel ist gut erhalten; ebenfalls die äquatorial gelegenen Kerne.

Am hinteren Ende der Pars ciliaris retinae beginnt temporal plötzlich eine Ablösung der Netzhaut mit einem Teil der Pars ciliaris retinae. Man sieht einen spitzen Winkel, der aus Pigmentzellen besteht. Die Zellen der abgelösten Netzhaut sind scharf nach vorn gehoben; dann erfolgt ein Abriß. Das vordere Ende der abgerissenen Partie findet sich erst am Ciliarmuskel wieder; dort liegt eine Faserschicht dem Pigmentbelag auf. Die Schicht zieht, der Bulbuswand angenähert, nach vorne und ist mit dem hinteren Bulbusabschnitt noch in Verbindung durch einen einwärts gezogenen Fortsatz. Sie löst sich dann von ihm ab und strebt dem Linsenäquator zu. Zwischen den platten Zellen erkennt man deutlich Zellteile der Pars ciliaris, an die sich dann degenerierte, verdünnte Netzhaut anschließt. Reste der Körnerschichten sind noch vorhanden. Erst am Bulbusäquator wird die abgelöste Netzhaut breiter, und nun tritt ihre Struktur deutlich hervor. Die Stäbchen- und Zapfenschicht fehlt, die innere Körnerschicht ist verdünnt. Die inneren Netzhautschichten sind umgewandelt in ein zartes Fasergewebe mit unregelmäßiger Kerneinlagerung. Die innere Oberfläche der Netzhaut ist bedeckt von einer zarten Faserzellschicht mit Plattenepithel. Die abgelöste Partie schmiegt sich der hinteren Linsenkapsel an und biegt erst nach dem Linsenpol zu nach hinten rechtwinklig um, während die zarte Auflagerungsschicht z. T. auf der Netzhaut liegen bleibt, z. T. an der hinteren Linsenkapsel entlang bulbuseinwärts zieht. In dem Stück bis zur Umbiegungsstelle erscheint die Netzhaut stellenweise verdickt durch fibröse Wucherung der Stützsubstanz, in der zahlreiche spindelförmige Kerne zu erkennen sind und auch feinkörnige Massen. Die äußere Körnerschicht

verläuft ziemlich gut ausgebildet, die innere dagegen erscheint gelockert. An der Umbiegungsstelle nach hinten tritt plötzlich starke Verdünnung der Netzhaut auf; sie ist reduziert auf eine dünne Faserschicht mit Resten von Körnern; dann tritt plötzlich eine erhebliche Verdickung der Netzhaut auf, dabei findet sich die Bildung einer großen Cyste. Die äußere Cystenwand besteht aus Resten der Körnerschichten, die gut gefärbte Kerne haben. Die innere Bedeckung wird von bindegewebig veränderten Netzhautschichten gebildet. Die Cyste enthält feinkörnigen Detritus und ganz diffus zerstreutes haemorrhagisches Pigment. Hier und da erkennt man noch Reste von pigmenthaltigen Zellen, einzelne blasse Kerne mit unregelmäßig verstreuten Pigmentmolekülen. In diesem, offenbar aus einer Blutung hervorgegangenen Cysteninhalt, liegen vereinzelte Spalten mit Kristallen. Weiterhin schließt sich enorm verbreiterte Netzhaut an. Die äußeren und inneren Körnerschichten erscheinen stark gelockert und auseinander gezogen, von Vakuolen durchsetzt, außen sind noch Reste der Stäbchen- und Zapfenschicht, die ein zartes Gewirr bilden, sichtbar. Die inneren Schichten sind stark ausgezogen; sie sind durchsetzt von gewucherter Stützgewebsanhäufung, die zahlreiche Zellen mit spindelförmigen Kernen enthält. Dabei befindet sich auf der inneren Oberfläche der Netzhaut eine dicke Lage neugebildeten Bindegewebes und zwar unmittelbar auf der Retina, lang ausgezogene platte Zellen, die reichlich feinkörniges Pigment aufgenommen haben. Bulbuseinwärts finden sich ein zellhaltiges Bindegewebe mit neugebildeten Gefäßen und dazwischen feinkörnige Massen. Weiterhin treten an der stark verdickten Netzhaut einzelne Faltenbildungen auf, dann eine beträchtliche Verdickung der gesamten Netzhaut, besonders in den inneren Schichten. Man stößt hier in dem gewucherten kernhaltigen Stützgewebe auf einzelne Knötchen, die aus einigen lymphoiden Zellen bestehen, zwischen denen auch wieder Pigment liegt. Es folgt eine breite Zone, in der die Netzhautgrundsubstanz ganz nekrotisch geworden ist, und wo das Gewebe stark durchsetzt ist mit haemorrhagischem Pigment, mit Detritus, Resten von Zellen mit schlecht gefärbten Kernen, nach innen mit einem lockeren, alveolärem Fasergewebe, auf dem neugebildete Schwarten liegen. Auch hier sind einzelne Teile nach hinten wie cystisch ausgezogen und von Resten von Körnerschichten und neugebildeten Bindegewerbsschichten begrenzt. Darauf sieht man eine Stelle, an der die verbreiterte Netzhaut vollkommen bindegewebig degeneriert ist mit Einlagerung von massenhaft haemorrhagischem Pigment. Dann folgt ein ungewöhnlich großer, knotenarti-

ger Bezirk am hinteren Pol, in dem Reste der Netzhaut und dicke Schichten neugebildeten Gewebes verschmolzen sind. Die hintere Partie dieses Knotens zeigt vollkommen fibröses Gewebe, in dem aber noch Züge von haemorrhagischem Pigment liegen. Nach innen stoßen an den dicken fibrösen Knoten Reste der inneren Körnerschicht mit cystischen Hohlräumen, Reste von Detritus, ausgelaugten roten Blutkörperchen, zwischen denen zahlreiche Cholestearinkristalle liegen. Die Spalten sind ebenfalls von endothelhaltigen Zellen umgeben, die z. T. mehrkernig sind. Wieder kommen weiterhin Bezirke, hauptsächlich mit Detrituszellresten, und durchsetzt und umgeben von Fasergewebe mit diffus zerstreutem Pigment. Die Veränderungen nehmen nach der Papille hin deutlich zu, und das mikroskopische Bild gestaltet sich äußerst wechselvoll. Man sieht auf der Oberfläche zwischen den Resten von Blut Pigment, neugebildetes Fasergewebe, zahlreiche durchscheinende Tropfen und ausgesprochene Schattenzellen. Da temporalwärts das veränderte Gewebe zahlreiche Falten aufweist, so ist hier die Netzhaut in einem dicken Knoten zusammengefügt. Man trifft an einzelnen Stellen noch Reste von roten Blutkörperchen, die noch gelbliche Farbe aufweisen, oder auch verschiedentlich auf Cholestearinkristalle mit stärkerer Zellanhäufung und Zellumgebung. Das zwischen den Falten gelegene Gewebe ist fibrös, ebenfalls durchsetzt mit Resten von Blut und Detritus sowie von den stark lichtbrechenden glasigen Zellen mit einem oder mehreren Kernen.

Nasalwärts erscheinen die Netzhaut und der vordere Abschnitt der Pars ciliaris ebenfalls abgehoben. Auch hier findet sich am Ablösungswinkel eine mit Pigment durchsetzte Faserspindel auf der Außenseite der abgelösten Pars ciliaris. Hier sind noch sehr schön die pallisadenförmig angeordneten Zellen zu erkennen. Die abgehobene Partie ist stark nach vorn und zwar bulbuseinwärts hingedrängt, so daß sie nur durch einen schmalen Spalt von der Pars plana getrennt wird. Vorne gegenüber dem Ciliarkörper nimmt die abgelöste Netzhaut an Dicke plötzlich zu unter stark fibröser Veränderung sämtlicher Schichten. Die Körnerschicht ist nur noch an Resten zu erkennen. In dieser Partie finden sich eingeschlossen mehrere große Hohlräume mit Resten von Blut ausgefüllt. Die Grenzen und die Farbe der roten Blutkörperchen sind noch andeutungsweise vorhanden; an einzelnen Stellen sind die Blutkörperchen sogar noch leidlich gut erhalten, während sich an anderen Stellen ein Übergang in Massen feinkörnigen Detri-

tus findet mit Auftreten von haemorrhagischem Pigment. In der Umgebung liegen zahlreiche Zellen verschiedenen Charakters und verschiedener Form, Bindegewebszellen mit spindelförmigen Kernen, lymphoide Zellen und Plasmazellen. Die stark verdickte Netzhaut nähert sich darauf am Ciliarkörper vorbei dem hinteren Linsenpol und erreicht die hintere Linsenkapsel. Auch an dieser Stelle sieht man Hohlräume mit Blutresten und deutlichen Fibrinknäuel, ausgesparte Hohlräume, mit blassen roten Blutkörperchen gefüllt, die den Eindruck von Gefäßen machen, deren Inhalt stark verändert ist. Dazwischen befinden sich kleinere deutlich blutführende Gefäße. An anderen ektatischen Hohlräumen erkennt man noch deutliches Endothel. Ihr Inhalt besteht aus geronnenem Eiweiß und Leucocyten, die z. T. mehrkernig sind. An der Stelle, wo die Netzhaut von der Linse aus nach hinten umbiegt, folgt eine ungewöhnlich große Verdickung mit ausgesprochen fibröser Degeneration. Es bestehen lange Züge glasiger Fibrillen mit wenig Kernen, Züge von Hohlräumen mit hyalinen Massen angefüllt, außerdem hyaline, kernlose Tropfen und feinkörnige Massen. Außen sind 1—2 Lagen gut gefärbter Kerne, Reste der äußeren Körnerschicht, erkennbar, innen finden sich breite Züge aufgelockerter Kerne, die offenbar die innere Körnerschicht darstellten. Zwischen ihnen sieht man massenhaft spindelförmige Kerne, die mit der Stützsubstanz in Zusammenhang stehen. Der inneren Oberfläche ist ein fibröses Gewebe aufgelegt. Diese Auflagerungsschicht steht mit den fibrösen Lamellen in Verbindung, die von der temporalen Seite her den Bulbus durchziehen. Nach hinten nehmen die Veränderungen der gefalteten Netzhaut erheblich zu. An einzelnen Stellen zwischen den Falten sind noch Reste von Stäbchen und Zapfen zu erkennen, überall finden sich fibröse Degeneration der Netzhaut mit Einlagerungen von Detritus, sowie Gruppen von lymphoiden Zellen, Pigment, hyaline glasige Massen und stärkste Proliferation der verschiedensten Schichten. Die nasale Partie der abgehobenen Netzhaut nähert sich der temporalen Hälfte, läuft mit ihr parallel nach hinten und geht ebenfalls in die vorher erwähnte knotige Degeneration und Verdickung der Netzhaut über. Die knotenförmig veränderte Netzhaut spitzt sich nach hinten etwas zu und läßt sich verfolgen in den Strang der vereinigten Nervenfaserschicht, die zum Optikus hinführt.

Am van Gieson-Schnitt tritt die auf der temporalen Seite zuerst beschriebene Cyste, die bereits z.T. mit fibrösem Gewebe durchsetzt ist, besonders deutlich hervor. Die erwähnte Auflagerungschicht mit den langen Pigmentzügen,

aus Bindegewebe bestehend, enthält einige deutliche Gefäße. In der darauf folgenden großen Cyste zeigt sich an der inneren Fläche stark fibrilläres Gewebe, und die kolbige knotige Verdickung am hinteren Augenpol ist gut zu sehen. Es finden sich bereits stark ausgesprochene Bindegewebszüge. Die Reste von Netzhautgewebe setzen sich besonders schön ab, sowie die Reste von Blut und die Spalten, die mit Cholestearinkristallen angefüllt waren, und deren Umgebung aus endothelartigen Zellen und Riesenzellen besteht. Die starke bindewebige Veränderung erstreckt sich über die Papille hinaus auf die nasale Seite. Hier sieht man wieder deutlich die Degeneration der Netzhaut und das stark fibröse Bindegewebe mit Pigmenteinschluß. Der Raum zwischen den Netzhautblättern, sowie der subretinale Raum bestehen aus geronnenem Eiweiß, und auch jetzt markieren sich schön die großen blassen Zellen und die tropfenähnlichen Gebilde. Ebenso sieht man auf der nasalen Seite die erwähnten fibrillären Züge überaus deutlich.

Nasalwärts in der verdickten Partie der Netzhaut bis zum Linsenäquator sind auf einem andern Schnitt einzelne ungewöhnlich große Gefäße stark mit Blut gefüllt, in deren Umgebung eine Ansammlung von Lymphocyten liegt. An einer Stelle findet sich auf der äußeren Oberfläche der Limitans externa eine spindelförmige Schicht von bindegewebigen Kernen und Resten von Retinapigment innig aufgelagert. Es handelt sich um eine losgelöste Verklebungsstelle mit der Aderhaut. Weiterhin verbreitert sich die Netzhaut nach der Umbiegungsstelle stark mit Wucherung des Stützgewebes und Einlagerung von Herden, die aus hyalinen Tropfen bestehen. Die Körnerschichten sind unregelmäßig verbreitert, z. T. in sich gefaltet, hier und da sind noch Reste der Stäbchen- und Zapfenschicht vorhanden. Auf der inneren Schicht finden sich ausgedehnte Wucherungen von jungem Bindegewebe, das Gefäße und zahlreiche Zellen enthält, meist von der Form großer Lymphocyten mit gut gefärbten Kernen, und dazwischen Haufen von Detritus mit blasser Körnelung und diffusem Pigment. Temporalwärts sind der Befund und das Verhalten ähnlich wie im vorigen Schnitt. Sehr deutlich ist der Abriß an der Ablösungsstelle. Der erwähnte große, knotenartige Bezirk ist vorn eher noch größer, ebenso die pigmentierte bindegewebige Auflagerungsschicht. Die Netzhaut erscheint um das Vielfache verbreitert mit starker Wucherung des Stützgewebes, und es tritt hier zwischen äußerer und innerer Körnerschicht ein großer kompakter Herd auf, der aus nekrotisch geformtem Detritus besteht, in dem haemorrhagisches Pigment und

zahlreiche Kristalle diffus eingestreut sind. In dem großen Herd sind nur einige schlecht gefärbte Kerne zu erkennen und eine am inneren Rand beginnende Einwucherung von Fasergewebe. Die Reste der Körnerschichten enthalten einzelne Inseln, in denen die Körner deutlich gefärbt sind und hufeisen- und ringförmige Rosetten bilden. In dem gewucherten Stützgewebe befinden sich zahlreiche Zellen mit spindelförmigen und runden Kernen. Ab und zu stößt man auf Gefäßstücke mit stark zelliger Infiltration der Gefäßscheide. Auch hier nähern sich die beiden Netzhautblätter, zwischen ihnen junges Bindegewebe und haemorrhagisches Pigment. Weiter nach hinten tritt dann die ungewöhnlich starke Verbreiterung der gesamten Netzhaut auf. Auch hier in der inneren Partie der stark destruierten Netzhaut finden sich Einlagerungen von frischen Blutungen und großen nekrotischen Detritusbezirken, offenbar aus Blutungen hervorgegangen, mit zahlreichen Cholestearinkristallen, die z. T. von endothelartigen Zellen und Riesenzellen umgeben sind. An einzelnen Stellen zeigt der Detritus noch deutlich Körnelung mit Resten von Blutschatten und feinkörnigem Pigment. Die Zellkerne sind ganz verschieden gut gefärbt, nur an einzelnen nekrotischen Partien blaß, z. T. sogar ungefärbt. Nach hinten findet der Übergang statt in die dicken, knotigen Bindegewebsmassen, die vielfach Züge von Zellen einschließen, außerdem einzelne Kristalle mit großen Riesenzellen. Auf der äußeren hinteren Oberfläche sieht man noch Reste von regelmäßigen Kernzügen und von Kernschichten, sowie einzelne aufgelagerte, auffallend dunkle Pigment-Epithelzellen. Im subretinal geronnenen Eiweiß erscheinen massenhaft Züge von großen blassen Schattenzellen und kernlosen Gebilden, die wie hyaline Tropfen aussehen. In die knotenförmige Verdickung geht von der Papille aus die nach innen gezogene Nervenfaserschicht über.

Am nasalen Abschnitt einer anderen Serie zeigt die Netzhautablösung, wie schon erwähnt, hinter der Linse eine ungewöhnliche Verdickung, und hier, gerade an der Umbiegungsstelle, ist ein großer Herd in die Netzhaut eingelagert zwischen zusammengepreßter äußerer und aufgelockerter innerer Körnerschicht. Am Rand des Herdes sind die Stützfasern lang ausgezogen. Der vordere Teil besteht aus einer mehr hyalinen Masse, aus rundlichen Tropfen bestehend, während der hintere größere Abschnitt aus feinkörnigem Detritus zusammengesetzt ist, in dem diffus eingestreutes Pigment und Kristalle liegen. Temporalwärts ist der Abriß der Pars ciliaris besonders deutlich. Man trifft das vordere Ende erst in der Höhe der Ciliarfortsätze und

hinter dem Linsenäquator. Eine kurze Strecke weit ist die Netzhautstruktur hier ziemlich normal, sogar Stäbchen- und Zapfenschicht sind noch zu erkennen. Dann folgen aber an der Umbiegungsstelle plötzlich eine Verdünnung der Netzhaut und kurz darauf eine bedeutende Verbreiterung mit Pigmenteinlagerung. Auch am hinteren Pol sind die Veränderungen ganz ähnlicher Natur und ähnlicher Ausdehnung. Man sieht besonders schön ausgebildete Kristalle mit Zellknötchen, die aus Endothel und Riesenzellen bestehen, und welche teilweise in bindegewebigen Massen von Detritus liegen. An anderen Schnitten ist im nasalen Teil die Strecke der abgelösten Netzhaut immer stärker verdickt. Man findet einzelne große bluthaltige Gefäße, daneben Knoten mit nekrotischem Detritus und Pigment. Von der Umbiegungsstelle läßt sich eine neugebildete Faserschicht zum temporalen Blatt der Netzhaut verfolgen. Das temporale und das nasale Blatt nähern sich in der Bulbusmitte und verlaufen parallel nach hinten. Wieder finden sich hier große Einlagerungsherde mit Pigment, Detritus und Kristallen. Die am hinteren Pol gelegenen bindegewebigen Massen nehmen an Umfang merklich ab.

In einem Schnitt, der seitwärts von der Papille geht, nimmt nasalwärts die Veränderung im vorderen Teil der abgelösten Netzhaut beträchtlich zu bis zur Umbiegestelle hinter der Linse. Die beiden Blätter nähern sich hinter der Linse, und es findet sich ein ganz kleiner Trichter. Überall sind in der veränderten Netzhaut die erwähnten Herde von Detritus und Pigment eingelagert, bindegewebige Umwandlungen, hyaline Massen als Tropfenform oder als homogene Massen. Die beiden Blätter der Netzhaut durchsetzen parallel laufend als ein Strang den Bulbus von vorne nach hinten. Hinten tritt dann plötzlich wieder starke Verdickung auf mit den wiederholt genannten Veränderungen. In der Bulbusmitte stößt man zwischen den Blättern auf eine relativ frischere Blutung; abgeblaßte rote Blutkörperchen sind noch deutlich zu erkennen.

Die Aderhaut erscheint überall auffallend dünn und etwas fibrös verdichtet. Die Suprachorioidea tritt, da sie sehr stark pigmentiert ist, als dicke schwarze Pigmentschicht hervor. Das Netzhautpigmentepithel ist im Ganzen gut erhalten, nur finden sich hier und da kleine Lücken und Verdickungen oder Abnahme des Pigmentinhaltes. Am hinteren Pol in der Maculagegend treten plötzlich einige markante Stellen hervor. Die Aderhaut scheint um das Mehrfache verdickt durch ein großes Knäuel strotzend gefüllter Gefäße. Die Stelle zeigt eine hügelförmige Abhe-

bung. Die Suprachorioidea ist stark verbreitert, zwischen den Lamellen liegt geronnenes Eiweiß. Auch hier fällt wieder die ungeheuer hervortretende Pigmentierung der Suprachorioidea und der Grundsubstanz auf. Zwischen den Gefäßen erkennt man in der Grundsubstanz Anhäufung von Zellen mit großen dunklen Kernen. Im Bereich der hügelförmigen Verdickung zeigt das Pigmentepithel stärkere Veränderungen, die Zellen erscheinen teilweise pigmentlos. Dann folgt an ihrer Spitze eine große Strecke, in der das Pigment vollkommen fehlt. Hier ist die Choriokapillaris schlecht abgrenzbar. Offenbar hing hier die knotige Verdickung mit dieser Stelle zusammen, denn man findet an einer Stelle der Netzhaut Reste von Pigmentepithel. Die starke Veränderung läßt sich bis zur Papille verfolgen. Am Papillenrand selbst erscheint die Aderhaut etwas dünner, und das Pigmentepithel endet unmittelbar an der Papille mit einer kolbenartigen Verdickung. Auch an der nasalen Seite ist an der Papille die Aderhaut um das Vielfache verdickt, ihre Gefäße sind strotzend gefüllt und erweitert. Das Zwischengewebe zeigt zellige Infiltration, das Pigmentepithel ist eine Strecke weit defekt. Dann nehmen die Zellen allmählich wieder normalere Konfiguration an, und die Aderhaut wird wieder dünner. Etwa in der Äquatorgegend findet sich an einem anderen Schnitt plötzlich auf der Aderhaut eine spindelförmige Auflagerung, aus fibrösem Gewebe alveolärer Art bestehend. In den Alveolen liegen Zellen mit blassen Kernen und Pigment. Die Basalmembran läßt sich unverändert unter dem Herd abgrenzen. Am Rand der Spindel ist das bisher normale Retinapigment verdickt. Die Aderhaut ist an dieser Stelle kaum verdickt, aber dicht durchsetzt mit lymphoiden Zellen, die einen großen dunklen Kern aufweisen. Die Oberfläche dieser hügelförmigen Auflagerung zeigt dichtere Zellanhäufung. Die Kerne sind meist groß, spindelförmig oder rund. Offenbar hing die Stelle mit der veränderten und abgehobenen Netzhaut anfangs zusammen.

An der Papille gehen die vereinigten Sehnervenbündel, wie schon vorher erwähnt wurde, in die knotenförmige Veränderung der Netzhaut über. Der Sehnervenansatz erscheint bulbuseinwärts gezogen. Innerhalb des Optikus sind die Faserbündel atrophisch, das Zwischengewebe etwas kernhaltig. Die Zentralarterie ist strotzend gefüllt. An der daneben liegenden Zentralvene zeigt sich ausgesprochene Veränderung. Ihr Lumen ist stark verengt gegenüber dem der Arterie, die Wand zeigt Zellauflagerungen, und im Lumen findet sich spärlich Blut, untermischt mit massenhaft Leucocyten. Nach hinten zu

wird das Lumen breiter; hier stößt man auf zahlreiche lymphoide Zellen und körnigen Detritus. Auch am van-Gieson-Präparat erkennt man im Optikus die strotzend gefüllte Zentralarterie mit Wandverdickung und ebenso die schmale Vene, die neben Resten von Blut zahlreiche lymphoide Zellen aufweist.

Die Sklera zeigt wenig nennenswerte Veränderungen, auffallend ist nur, daß auch in der Sklera die Gefäßscheiden dicke Pigmentnetze enthalten. Ebenso erscheint beim Druchtritt eines Nerven die Scheide dicht pigmentiert.

Epikrise.

Die stark destruierte Netzhaut bildet, wie aus den vorausgegangenen Ausführungen hervorgeht, den Hauptsitz des Krankheitsprozesses. Da die wesentlichsten pathologisch-anatomischen Veränderungen massenhafte Blutungen in die Netzhautschichten sind, so möchte ich dieses Kranheitsbild wegen seines ausgesprochenen haemorrhagischen Charakters der von Coats beschriebenen Retinitis haemorrhagica externa unterordnen. Die Ursache dieser Blutungen ist noch ungeklärt, doch ist die Annahme naheliegend, daß sie durch vorher bestehende Gefäßwandveränderungen entstehen, deren Grund wahrscheinlich zu suchen ist in einer Einschwemmung von entzündungerregenden und nekrotisierenden Substanzen durch die Blutbahn und einer sich daran anschließenden Thrombose, die wahrscheinlich auch in unserem Falle in der Zentralvene entstanden. ist So kann man sich auch die Einseitigkeit der Erkrankung, die abnormen Inhaltsmassen der Gefäße und vor allem die Nekrose der Gefäßwandungen erklären. In einem Teil der Fälle fehlen zwar Gefäßveränderungen, in anderen sind sie, wie auch in unserem, ziemlich ausgesprochen. Die Zentralvene zeigt hochgradige Veränderungen ihrer Scheide und ihres Inhaltes, und im Bereich der Netzhautherde sind die Gefäße enorm und ungleichmäßig erweitert, ihre Wandungen stark zellig infiltriert, verdickt oder hyalin degeneriert. Diese Blutungen und erheblichen Exsudationen aus den erkrankten Netzhautgefäßen an die Außenfläche der Netzhaut sind allmählich einem Zerfallsprozeß unterlegen und dann z. T. in narbige Gewebsmassen verwandelt worden und haben so eine Ablösung bewirkt. Auf größeren Bezirken ist die abgelöste Netzhaut stark verdickt,

hin und her gebogen und zusammengefaltet. Ihre beiden Blätter ziehen in der Achse des Auges zur Hinterfläche der Linse. Am hinteren Augenpol ist durch massenhafte Verdickung eine tumorartige Prominenz entstanden. An dieser Stelle sieht man ausgesprochen nekrotische Herde mit auffallend mangelnder Kernfärbung, wohl entstanden durch tiefgreifende Ernährungsstörung. Die Stäbchen- und Zapfenschicht, die Körnerschichten und auch Ganglienzellen sind kaum noch nachweisbar. Überall sind diffus Pigment und Cholestearinkristalle verstreut, als deren Quelle das Blut angesehen werden muß. Die Kristalle sind von Fremdkörperriesenzellen umgeben. In der Umgebung der nekrotischen Herde finden sich starke reaktive Proliferation und Hyperplasie des Stützgewebes und einzelne mit Detritus gefüllte Hohlräume und Cysten. Besonders charakteristisch für diese Erkrankung ist ferner die Bildung von Fettkörnchenzellen, die aus Lymphzellen entstanden sind durch Aufnahme von fettigem Material und die auch in unserem Falle in großer Menge im subretinalen Exsudat enthalten sind. Es sind dieselben Zellen, die C o a t s ihres schattenhaften Aussehens wegen als Gespensterzelle (ghost cells) bezeichnet.

Die stark verdünnte Chorioidea ist soweit an dem Prozeß beteiligt, als es die direkte Nachbarschaft mit der Retina mit sich bringt. Es finden sich Veränderungen im Bereich und der Umgebung der Retinaherde. An ihrer Innenfläche finden sich abgegrenzte cystenartige Gebilde und knotige Bindegewebsbildungen kompakterer Art und geringere interstitielle Exsudation. Die Aderhautgefäße zeigen keine erheblichen Wandveränderungen, nur in der Nähe der Netzhautherde sind sie ungemein stark ausgedehnt und strotzend mit Blut gefüllt. Durch Verschluß des Kammerwinkels ist es wahrscheinlich zu erheblicher Drucksteigerung gekommen, die eine hochgradige Verdünnung und Atrophie der Iris, des Ciliarkörpers einschließlich der Ciliarfortsätze, der Chorioidea und auch des Sehnerven bewirkt hat. Starke Veränderungen ihres Epithels zeigt die Hornhaut. Sowohl Iris als auch Ciliarkörper sind überall durchsetzt mit flachen Gewebsneubildungen aus massenhaft pigmentierten Bindegewebszellen, die hier unzweifelhaft vom Pigmentepithel abstammen. Am Pupillarrande findet sich ein Ektropium des Pigmentbelages mit deutlicher Schicht neugebildeten Bindegewebes auf der Vorderfläche der Iris. Bei diesem kindlichen Auge ist die Linse durch den auf ihre Hinterfläche ausgeübten Druck abgeplattet und hat sogar durch die vorgebuckelten Hälften der abgelösten Netzhaut am hinteren Pol entsprechende Eindrücke erfahren.

Was die Aetiologie der Retinitis exsudativa betrifft, so ist nichts Sicheres bekannt, und es lassen sich nur Vermutungen aufstellen. Bemerkenswert ist, daß man sie hauptsächlich beim männlichen Geschlecht und im Kindesalter findet. Manche Autoren nehmen einen Zusammenhang mit Tuberkulose an; jedoch hat man aus statistischen Arbeiten keine sicheren Schlüsse ziehen können. In den meisten Fällen sind die Patienten sonst gesund und selten lassen sich in der Anamnese Anhaltspunkte von vorher überstandenen Krankheiten finden, welche mit der Retinalaffektion in Verbindung zu bringen wären. Auch der syphilitische Ursprung ist hinfällig durch den häufig negativen Ausfall der Wassermann'schen Reaktion.

Werfen wir schließlich nochmals einen Blick auf die Differentialdiagnose dieser Fälle, die besonders im späteren Stadium gegenüber dem Netzhautgliom der Kinder von größter praktischer Wichtigkeit ist. Von fundamentalster Bedeutung ist, daß das Gliom, da es im Anfang ohne Entzündungserscheinungen verläuft, sich mit Leichtigkeit von intraocularen Entzündungsprozessen verschiedenster Art unterscheiden läßt. Man muß daher auf Zeichen einer abgelaufenen Jridocyklitis achten; der Pupillarrand ist abzusuchen, ob iritische Synechien vorhanden sind oder Pigmentverschiebungen und Reste von Deszemetschen Beschlägen nachweisbar sind. Die Pupille ist bei der Iridocyklitis eng, beim Gliom starr und weit. Da die primäre Netzhautschrumpfung und die Retinitis exsudativa, wie schon einleitend erwähnt wurde, zuweilen von Anfang an ganz ohne Entzündungserscheinungen verlaufen, so kommen Fehldiagnosen am häufigsten bei diesen Erkrankungen vor. Das kindliche Lebensalter ist als differentialdiagnostisches Moment ein sehr wichtiger Anhaltspunkt. Außerdem sind in Bezug auf den objektiven Befund für das Glioma exophytum die buckelförmige Oberfläche der Geschwulst und die Netzhautfalten bezeichnend, außerdem die Wahrnehmbarkeit von deutlichen Netzhautgefäßen auf denselben. Dagegen ist die Oberfläche bei den Exsudaten in der Regel glatt, und die Gefäße sind meist von diesen verdeckt. Auch die Farbe des Reflexes ist häufig ein differentialdiagnostisches Hilfsmittel. Dem Netzhautgliom kommt mehr ein weißgelbliches Aufleuchten zu, dagegen ist bei haemorrhagisch exsudativen Prozessen oft ein rötlicher Schein vorhanden. Alle diese Merkmale sind aber entscheidend; ebensowenig sprechen frühzeitige Spannungszunahme, Abnahme der Tiefe der vorderen Augenkammer unbedingt für Gliom, denn gerade auch in unserem Falle war allem Anschein nach ein Sekundärglaukom vorhanden.

Bei der eminenten Bösartigkeit des Glioms wird man in zweifelhaften Fällen, ob ein Gliom oder Pseudogliom vorliegt, die Enuklation eines ohnehin erblindeten Auges der Sicherheit halber nicht unterlassen. Denn man muß sich eher entschließen, ein Auge zu opfern als sich der Gefahr auszusetzen, durch abwartende Behandlung einer so bösartigen Geschwulst freien Lauf zu lassen.

Zum Schluß meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn Geh. Rat Prof. Dr. Wagenmann für die Überlassung des Themas und die vielfachen Anregungen meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Hedwig Blumenberg, wurde am 4. April 1901 in Northeim (Hannover) geboren. Dort besuchte ich die Höhere Mädchenschule, später die Realgymnasischen Kurse in Göttingen. Im Jahre 1921 erlangte ich am Realgymnasium in Osterode (Harz) das Abiturium und studierte dann in den Universitäten Hamburg, München und Göttingen. In Göttingen bestand ich die ärztliche Vorprüfung und besuchte dann die klinischen Semester in Freiburg und Heidelberg. Im Frühjahr 1926 bestand ich in Heidelberg das medizinische Staatsexamen.